FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1965

THÈSE

N° 855

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Paul, Nicolas, Joseph KIHL

Né le 10 Mars 1936, à Courbevoie (Seine)

Présentée et soutenue publiquement le 196

FORMES NARINAIRES PURES DU BEC-DE-LIEVRE

Président : M. FEVRE, Professeur

IMPRIMERIE
R. FOULON & Cie
29, Rue Deparcieux, 29
PARIS — 1965

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1965

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Paul, Nicolas, Joseph KIHL

Né le 10 Mars 1936, à Courbevoie (Seine)

Présentée et soutenue publiquement le 196

FORMES NARINAIRES PURES DU BEC-DE-LIEVRE

Président : M. FEVRE, Professeur

UNIVERSITEITSBIBLIOTHEEK - LEIDEN -

IMPRIMERIE
R. FOULON & Cie
29, Rue Deparcieux, 29
PARIS — 1965

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart-d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Mouquin (M.), Olivier (E.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

Doyen : Gaston CORDIER,

1er assesseur : Daniel BARGETON — 2e assesseur : Paul CASTAIGNE

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	Delmas (A.)
Anatomie pathologique	Delarue (J.)
Anesthésiologie	Baumann (J.)
Biochimie médicale	Jayle (M.-F.)
Biologie appl. à l'Education physique et aux sports	Malmejac (J.)
Biologie médicale	Fauvert (R.)
Biophysique médicale	Bugnard (L.)
	Dognon (A.)
	Djourno (A.)
Cancérologie méd. et soc.	Bernard (J.)
Chimie pathologique	Schapira (G.)
Embryologie	Tuchmann (H.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	Joannon (P.)
Histologie	Giroud (A.)
Hygiène et méd. préven.	Boyer (J.)
Médecine du Travail	Desoille (H.)
Médecine légale	Derobert (L.)

	MM.
Microbiologie (Bactériol. et virologie)	Fasquelle (R.)
Parasitologie	Brumpt (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	Laurence (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathol. expér. et comparée	Merklen (F.-P.)
Pathologie médicale	Laroche (Cl.)
	Bricaire (H.)
Pathologie respiratoire	Turiaf (J.)
Pathol. et thérap. générales	Deparis (M.)
Pharmacologie	Cheymol (J.)
Physiologie	Bargeton (D.)
	Parrot (J.)
Physiol. et pathol. obstét.	Lepage (F.)
Radiologie médicale	Desgrez (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	Cauchoix (J.)
Thérapeutique	Conte (M.)
Thérapeutique appliquée	Lamotte (M.)

b) Professeurs a titre personnel :

Anatomie anthropologique	Olivier (G.)
Biochimie médicale	Desgrez (P.)
	Polonovski (J.)
Biologie médicale	Bourlière (F.)
Pharmacologie	Lévy (Mlle J.)
Physiologie	Dejours (P.)
Physique médicale	Kellershohn (L.)
	Gougerot (L.)
Radiologie médicale	Fischgold (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

Cliniques :	
— carcinologique chirurg. (Necker)	Redon (H.)
— cardiol. (Broussais)	Soulié (P.)
— chirurgicales : *Beaujon :* Lortat-Jacob (J.-L.) ; - *Cochin :* Leger (L.) ; - *Hôtel-Dieu :* Patel (J.) ; - *Pitié :* Cordier (G.) ; - *Saint-Antoine :* Gosset (J.) ; - *Salpêtrière :* Sicard (A.) ; - *Tenon :* Olivier (Cl.).	
— chirur. infant. et orthop. (Enfants-Malades)	Fèvre (M.)
— chirurg. orthopéd. et traumatol. (Cochin)	Merle d'Aubigné (R.)
— chirurgie cardio-vascul. (Broussais)	Dubost (Ch.)
— chirurg. pleuro-pulmon. (Laënnec)	Mathey (J.)
— endocrinologique (Pitié)	Decourt (J.)

Cliniques :	
— Génétique médicale (Enfants-Malades)	Lamy (M.)
— gynécologique (Broca)	Huguier (J.)
— maladies cutanées et syphilit. (Saint-Louis)	Degos (R.)
— maladies des Enfants (Enfants-Malades)	Turpin (R.)
— maladies infectieuses (Claude-Bernard)	Mollaret (P.)
— maladies mentales et de l'encéphale (Ste-Anne)	Delay (J.)
— malad. métab. (Necker)	Hamburger (J.)
— maladies du sang (Broussais)	Marchal (G.)
— maladies du système nerveux (Salpêtrière)	Castaigne (P.)

Cliniques :	MM.
— médicales : *Broussais :*	Milliez (P.), Lenègre (J.); - *Cochin :* Brouet (G.); - *Hôtel-Dieu :* Bariéty (M.); - *Lariboisière :* Sèze (S. de); - *Pitié :* Dreyfus (G.); - *Saint-Antoine :* Kourilsky (R.), Boudin (G.).
— d'hydrologie et de climatologie (Bichat) . .	Debray (Ch.)
— médicale infantile de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	Marie (J.)
— médicale propédeutique (Broussais)	Justin-Besançon (L.)
— médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	Derot (M.)
— neuro-chirurgie (Pitié) .	David (M.)
— neurolog. (Salpêtrière)	Garcin (R.)
— obstétricales : *Baudelocque :*	Lacomme (M.); - *Foch* (Suresnes) : Merger (R.).
— obstétricale et gynécol. (Port-Royal)	Varangot (J.)
— ophtalmol. (Hôtel-Dieu)	Renard (G.)
» (Cochin) . .	Offret (G.)
— oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	Aubry (M.)

Cliniques :	MM.
— pédiatrie et de puéricul. (Saint-Vincent-de-Paul)	N...
— pneumo-phtisiologie (Laennec)	Bernard (E.)
— neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière) . .	Michaux (L.)
— rhumatologie médicale et sociale (Cochin) . .	Coste (F.)
— stomato. (Salpêtrière) .	Dechaume (M.)
— thérapeutique chirurg. (Vaugirard)	Roux (M.)
— thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	Lemaire (A.)
— toxicologique	Gaultier (M.)
— urologique (Cochin) .	Aboulker (P.)
— chirurg. orthopédique et traumatologique . .	Padovani (P.)
Séméiologie médicale . .	Domart (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales	Poilleux (F.)
Séméiologie traumatique et orthopédique	Judet (R.)
Clinique urolog. (Necker)	Couvelaire (R.)
Hygiène et clinique de la 1re enfance (Trousseau)	N...

b) Professeurs a titre personnel :

Hydrologie et climatologie	Giberton (A.)
Maladies infectieuses . .	Bastin (R.)
Oto-Rhino-Laryngologie .	Maduro (R.)
Pneumo-Phtisiologie . .	Kreis (B.)

Médecine : Azerad (E.); Bour (H.); Lambling (A.); Lhermitte (F.); Pequignot (H.); Perrault (M.); Siguier (F.); Worms (R.).
Rhumatologie . . . . . Delbarre (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

Anatomie : MM. Cabrol (C.); Couinaud (C.); Gillot (C.); Hureau (J.).

Anatomie pathologique : Mlle Gauthier-Villars (P.) *pr. s. ch.* MM. Abelanet (R.); Chomette (G.); Gouygou (Ch.), *pr. s. ch.*; Nezeloff (Ch.); Orcel (L.); Paillas (J.).

Anesthésiologie : Mme du Bouchet ; MM. Kern (E.); Vourc'h (G.).

Bactériologie : MM. Barbier (P.); *pr. s. ch.* ; Christol (D.); Daguet (G.); Le Minor (L.); Tournier (P.).

Biochimie médicale : MM. Baulieu (Et.), *m. conf.* ; Bourillon (R.); Cartier (P.), *pr. s. ch.* ; Cornillot (P.); Dreyfus (J.-Cl.); Gonnard (P.); Jérome (H.); Kruh (J.); Legrand (J.-Cl.); Nordmann (J.).

Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports : M. Plas (F.).

Biologie médicale : MM. Benhamou (J.-P.); Boivin (P.); Hartmann (L.), *pr. s. ch.*

Carcinologie : MM. Boiron (M.); Denoix (P.); Mathé (G.); Seligmann (M.).

Cardiologie : M. Hatt (P.-Y.).

Dermato-Syphiligraphie : MM. Civatte (J.); Duperrat (B.); Hewitt (J.); Touraine (R.).

Electro-Radiologie : MM. Heitz (F.), *m. conf.* ; Ledoux-Lebard (G.).

Embryologie : M. Roux (Ch.).

Hématologie : MM. Bessis (M.); Bilski-Pasquier (G.); Dausset (J.); Duhamel (G.).

Histologie : MM. Coujard (R.), *p. s. ch.*; Da Lage; Marois (M.); Racadot (J.); Schramm (B.).

Hydrologie : MM. Besançon (F.); Cornet (A.).

Hygiène : MM. Blancher (G.); Corre-Hurst (Mme L.); Roussel (A.); Sapin-Jaloustre (H.)

Maladies infectieuses : MM. Dupont (V.); Lissac (J.); Rapin (M.).

Maladies métaboliques : MM. Antoine (B.); Crosnier (J.); Richet (G.); Sebaoun (J.).

Médecine légale : MM. Bourguignon (A.); Fournier (E.); Gueniot (M.); Hadengue (A.)

Médecine du Travail : M. Albahary (C.).

Neuro-chirurgie : M. Pertuiset (B.).

Neuro-Psychiatrie : MM. Cambier (J.); Cathala (H.); Escourolle (R.); Gautier (J.-Cl.); Lapresle (J.); Lereboullet (J.); Pichot (P.); Tardieu (G.)

Obstétrique : MM. Granjon (A.); Hervet (E.); Le Lorier (G.); Lévy (J.); Lewin (D.); Musset (R.); Robey (M.); Seneze (J.); Sureau (C.); Tchobroutsky (Mme C.); Thoyer-Rozat (J.).

Ophtalmologie : Mmes Auvert (B.); Fontaine (M.); MM. Brégeat (P.); Dubois (A.); Saraux (H.).

Orthopédie : MM. Duparc (J.); Maurer (P.); Meary (R.); Postel (M.); Ramadier (J.)

Oto-Rhino-Laryngologie : MM. Debain (J.); Pialoux (P.); Sergent (H.).

Parasitologie : MM. GOLVAN (Y.); HO THI SANG (Mlle); LAPIERRE (J.)
Pathologie chirurgicale : MM. BARCAT (J.); BINET (J.-P.); BLONDEAU (Ph.); CERBONNET (G.); CHATELIN (C.-L.); DAUTRY (P.); DEMIRLEAU; DUBOST (Cl.); FAUREL (J.); FLABEAU (F.); GALEY (J.-J.); GARBAY (M.); GARNIER (H.); GAUDART-D'ALLAINES (Cl. DE); GERMAIN (A.); LATASTE (J.); LOYGUE (J.); MAILLARD (J.-N.); MERCADIER (M.); NATALI (J.); PELLERIN (D.); PERROTIN (J.); PRÉMONT (M.); ROBERT (H.); THOMERET (G.); VAYSSE (J.).
Pathologie exotique : M. SCHNEIDER (J.)
Pathologie expérimentale : MM. BERTHAUD (P.); COTTENOT (Fr.); LŒPER (J.), *pr. s. ch.* ; MAURICE (J.); MIKOL (Cl.); PAUPE (J.-R.)
Pathologie médicale : MM. ACAR (J.); AUQUIER (L.); AUSSANNAIRE (M.); BEAUMONT (J.-L.); BERNIER (J.-J.); BOUVIER (J.); BOUVRAIN (Y); BRISSAUD (H.); BROCARD (H.); BUGE (A.); CANIVET (J.); CARLOTTI (J.); CATINAT (J.); CHRÉTIEN (J.); CLOAREC (M.); COBLENTZ (B.); CONTAMIN (F.); COURY (C.); DEBRAY (J.); ETIENNE (J.-P.); FREZAL (J.); FRITEL (D.); FUNCK-BRENTANO (J.-L.); GRIVAUX (M.); HAZARD (J.); HENNEQUET (A.); HIMBERT (J.); HOUSSET (E.); LAGRUE (G.); LESOBRE (R.); LEVEQUE (B.); MACREZ (C.); MOREAU (L.); NENNA (A.); NICK (J.); POULET (J.); ROYER (P.); TCHERDAKOFF (Ph.); THIBAULT (Ph.); TOURNEUR (R.); VILLIAUMEY (J.); WOLFROMM (R.).

Pédiatrie-Puériculture : MM. ALAGILLE (D.); ALISON (J.); CANLORBE (P.); GORIN (R.); LAFOURCADE (J.); LEPERCQ (G.); LESTRADET (H.); MALLET (R.); MANDE (R.); MINKOWSKY (A.); MOZZICONACCI (P.); POLONOVSKI (C.); REY (J.); RIBIERRE (M.); ROSSIER (A.); VIALATTE (J.);
Pharmacologie : MM. BOISSIER (J.); LECHAT (P.).
Physiologie : MM. BARRES (G.); DURAND (J.); GIRARD (Fr.), *m. conf.* ; HUGELIN (A.); LAURENT (D.); SCHERRER (J.), *pr. s. ch.* ; VASSEUR (B.);
Physique médicale : MM. CHANTEUR (J.); COURSAGET (J.); GREMY (F.), *m. conf.* ; MILHAUD (G.); PAGÈS (J.-Cl.); PELLERIN (P.); ROUCAYROL (J.-C.), *pr. s. ch.* ; TUBIANA (M.), *m. conf.*
Pneumo-phtisiologie : MM. DECROIX (G.); ISRAEL (L.); MEYER (A.); RENAULT (P.); SORS (Ch.).
Psychiatrie infantile : MM. DENIKER (P.); DUCHE (D.); FLAVIGNY (H.).
Radiologie médicale : MM. DUBOST (J.); LEFEBVRE (J.); MICHEL (J.-R.).
Rhumatologie : M. MASSIAS (P.).
Stomatologie : MM. CAUHEPE (J.); CERNEA (P.); CHAPUT (Mme A.), *m. c. agr.* ; CREPY (Cl.); FLEURY (R.); GRELLET (M.).
Thérapeutique : MM. CHASSAGNE (P.); FOUET (P.); LABET (R.); MARCHE (J.).
Urologie : MM. AUVERT (J.); MOULONGUET (A.); QUENU (L.).

IIIl. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

Anatomie : M. DEBEYRE (J.).
Clinique chirurgicale : M. VERNE (J.-M.).
Clin. médic. : MM. RAMBERT (P.); THIEFFRY (S.).
Clinique obstétricale : MM. GRASSET (J.); MAYER (M.); MORIN (P.).

Clinique ophtalmologique : M. DESVIGNES (P.).
Clinique pédiatrique et puéri. : M. LAPLANE (R.).
Clinique psychiatrique : M. BARUK (H.).
Clinique urologique : M. KUSS (R.).

IV. — PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie : M. HAUDUROY (P.), *pr. s. ch.*

Pathologie chirurgicale : M. RUDLER (J.), *pr. s. ch.*

V. — CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

M. BOLTANSKI (E.) — M. LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté : M. LENA (J.)
Conseiller administratif : Mlle CHAINTREUIL (G.).
Conservateur en Chef de la Bibliothèque, Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine : M. le Docteur HAHN (A.)

Conservateurs : Mlles DUMAITRE (P.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.).
Bibliothécaires : Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlle LAURENT (H.); Docteur SCHILLER (J.).

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

Auxquels je dois tant, avec mon infinie reconnaissance.

A MA FEMME

A MON FILS

A MES BEAUX-PARENTS

A Monsieur le Professeur FEVRE

Professeur de la Chaire de Clinique Chirurgicale Infantile
à la Faculté de Médecine de Paris
Chirurgien des Hôpitaux
Membre de l'Académie de Médecine
Membre de l'Académie de Chirurgie
Commandeur de la Légion d'Honneur

Qui m'a fait le grand honneur de bien vouloir présider ma thèse.

Avec ma gratitude très respectueuse.

A Monsieur le Professeur Agrégé B. DUHAMEL

Professeur Agrégé de Chirurgie
Chirurgien de l'Hôpital de Saint-Denis

Pour l'accueil que j'ai reçu dans son Service, pour ses conseils et l'aide qu'il a bien voulu m'apporter.

Avec mes remerciements et ma grande reconnaissance.

A Monsieur le Docteur DE GROOTE

Chirurgien-Chef de l'Hôpital de Soissons

Pour la sympathie qu'il a bien voulu me témoigner en toutes circonstances et pour l'excellent souvenir que je garde de mon séjour dans son Service.

A Monsieur le Docteur R. PAGES

Ancien Interne des Hôpitaux de la Région de Paris
Attaché de Chirurgie Infantile et Orthopédie
au Centre Hospitalier de Saint-Denis

Avec mes remerciements.

A Monsieur le Docteur F.-X. AUDY

Pour sa très grande bienveillance à mon égard.

A Messieurs les Docteurs VERMYNCK et DELEPIERRE

Chirurgiens-Chefs au Centre Hospitalier de Laon

A Monsieur le Docteur BASIN

Médecin-Chef du Centre Hospitalier de Laon

Il est extrêmement rare de rencontrer, en l'absence de fente labiale, les malformations nasales caractéristiques du bec-de-lièvre unilatéral simple.

C'est dans le Service de Chirurgie Infantile du Professeur Agrégé B. DUHAMEL, à l'Hôpital de Saint-Denis, que nous avons eu la chance de pouvoir recueillir deux observations de ces malformations nasales isolées qui n'ont jamais été signalées, à notre connaissance, dans la littérature française.

En particulier, Victor VEAU, dont on connaît l'incomparable expérience en matière de malformations congénitales de la face, ne signale pas l'existence de cette malformation localisée et isolée dans son chapitre sur les malformations exceptionnelles de la face; il cite parmi celles-ci le bec-de-lièvre médian, la fente du bord narinaire et les malformations de la joue (malformation de l'angle interne de l'œil, coloboma et macrostomie). Il déclare n'avoir pas rencontré vingt cas de ces malformations réunies sur les trois mille sujets atteints du bec-de-lièvre ou de division palatine qu'il a opérés.

Nous n'avons par ailleurs rencontré aucune allusion à cette malformation dans l'important traité de tératologie de Ernst SCHWALBE.

Les seules descriptions de cas identiques trouvées dans nos recherches ont pour auteurs BROWN qui en publie la première observation en 1964, BARSKY, KAHN et SIMON, également en 1964, et STENSTRÖM et THILANDER qui rapportent à leur tour deux observations en 1965.

Nous sommes donc heureux de pouvoir apporter deux observations nouvelles de ce que nous proposons de considérer comme des formes narinaires pures du bec-de-lièvre.

RAPPEL ANATOMIQUE

Il semble utile, avant d'énumérer les principaux éléments responsables de l'étalement narinaire qui crée une asymétrie nasale dans le bec-de-lièvre unilatéral, *de rappeler par un schéma la constitution de la charpente ostéo-cartilagineuse du nez* et de souligner le rôle considérable joué par les cartilages alaires; il s'agit de deux lames cartilagineuses présentant un aspect en fer à cheval dont la diversité dans la forme et les dimensions conditionnent la forme de la pointe. Ils constituent la charpente antéro-interne des orifices narinaires. Chacun d'eux est composé de deux portions :

— l'une verticale, le crus médiale, qui occupe la sous-cloison;

— l'autre horizontale, le crus latérale, qui siège dans l'épaisseur de l'aile du nez.

Les deux portions sont réunies par un angle toujours aigu, mais d'amplitude variable.

Les cartilages alaires ont un rôle essentiel dans l'architecture des parties molles du nez : le crus médiale, inclus dans la sous-cloison, joue un rôle de soutien très important, au point de pouvoir assurer à lui seul, dans certains cas d'affaissement antérieur de la cloison, le soutien de la pointe.

Le crus latérale, situé dans la partie latérale de l'aile du nez, lui assure une rigidité qui maintient la béance de l'orifice narinaire.

Ralph Millard aux Etats-Unis, Grignon et Psaume en France, ont analysé les anomalies unilatérales, causes de la déformation nasale du bec-de-lièvre. Ils retrouvent de façon

pratiquement constante une *déviation de la cloison nasale antérieure, une obliquité de la sous-cloison* avec raccourcissement du côté fissuré vraisemblablement responsable de ce que l'arche alaire repose sur le maxillaire supérieur, *un aplatissement de la moitié de la pointe du nez avec effondrement de la narine* par malposition de l'arche du cartilage alaire et amincissement notable du cartilage alaire sous tension, enfin *une obliquité plus ou moins accentuée de la pyramide nasale.*

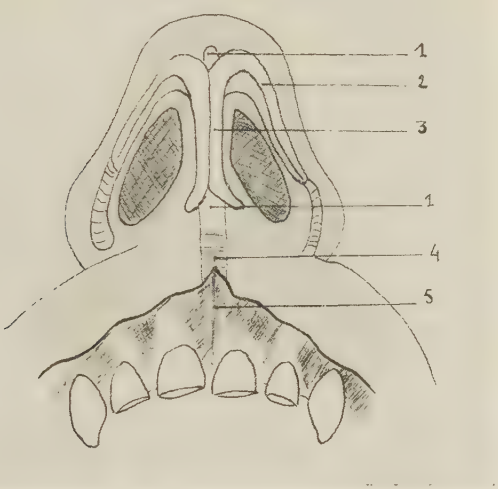


FIGURE 1 : Vue inférieure de la charnière ostéocartilagineuse du nez

1. Cartilage de la cloison.
2. Cartilage alaire (crus latérale).
3. Cartilage alaire (crus médiale).
4. Portion ossifiée du cartilage de la cloison.
5. Epine nasale inférieure.

L'absence de plancher nasal et de seuil urinaire, les déformations et même l'absence de la plate-forme osseuse du nez sont le fait des becs-de-lièvre unilatéraux totaux.

Il convient à présent d'exposer nos deux observations, où l'on retrouve, diversement associées, certaines de ces anomalies nasales unilatérales en l'absence de toute fente labiale apparente.

OBSERVATIONS

PREMIERE OBSERVATION

M... René, né le 10 juillet 1953, vu par Monsieur le Professeur agrégé B. Duhamel, le 22 mars 1965, pour défaut narinaire du bec-de-lièvre sans fente labiale.

A l'examen, la narine gauche est épatée, le seuil narinaire déprimé.

Le grand axe de la narine gauche est dévié transversalement de façon importante, la sous-cloison est légèrement déviée à gauche.

Sur la lèvre supérieure, on devine à gauche un imperceptible sillon (bec cicatriciel) avec une minuscule encoche de la ligne cutanéo-muqueuse.

DEUXIEME OBSERVATION

H... Franck, né le 20 juillet 1965, est amené en consultation par ses parents, à l'âge de six semaines, pour pied bot varus équin bilatéral. A cette occasion, on remarque une déformation nasale intéressant la narine droite, caractéristique de la déformation nasale du bec-de-lièvre unilatéral.

A l'examen, la narine droite est étalée par élargissement du seuil narinaire, l'extrémité supérieure de la narine semble légèrement atrésiée.

La sous-cloison est déviée à droite.

Aucune anomalie n'est décelable au niveau du palais, la lèvre supérieure est sensiblement normale, mais il existe sur la lèvre rouge, dans sa moitié droite, une petite ligne de « suture » située dans le prolongement de la crête philtrale.

FIGURE 2

FIGURE 3

ANALYSE
DE NOS OBSERVATIONS

Nous retrouvons dans nos observations des anomalies narinaires pratiquement superposables à celles observées par BROWN, *et par* STENSTRÖM *et* THILANDER.

C'est ainsi que STENSTRÖM et THILANDER décrivent la malformation narinaire de leur *premier cas,* en l'occurrence un garçonnet de trois ans, chez lequel on ne retrouve aucun antécédent de bec-de-lièvre dans la famille.

La malformation intéresse la narine gauche; de ce côté, l'arrondi normal de l'extrémité du crus médiale fait défaut et, à la place, existe une dépression se prolongeant directement au-dessus du plancher nasal avec un contact osseux direct sous la peau. La moitié gauche de la pointe du nez est légèrement abaissée, l'aile gauche du nez est déplacée latéralement et son bord « pend » légèrement en direction caudale. La sous-cloison est déviée à gauche.

Dans la deuxième observation, concernant un garçon de seize ans n'ayant aucun antécédent de bec-de-lièvre dans la famille, la malformation intéresse également la narine gauche : la moitié gauche de la pointe du nez est légèrement abaissée en position dorsale et il en résulte que l'extrémité du crus médiale gauche est sensiblement plus dorsale que la droite. La base de l'aile du nez est déviée latéralement et dorsalement et le bord de l'aile tombe fortement en direction caudale. L'infundibulum vestibulaire gauche est oblitéré, toutefois le ventricule du lobule, c'est-à-dire le récessus profond du vestibule des fosses nasales qui répond topographiquement à l'angle que

font ensemble les deux portions du cartilage alaire, ne diffère ni en forme ni en dimensions de celui de droite.

La sous-cloison est fortement déviée à gauche. L'extrémité du crus médiale gauche présente un contour nu et le plancher nasal est enfoncé de telle sorte que l'os se trouve directement sous la peau.

Ainsi, dans nos deux observations comme dans celles déjà publiées, *nous retrouvons les éléments majeurs de la déformation nasale du bec-de-lièvre unilatéral :* asymétrie de la pointe avec élargissement et affaissement unilatéral, étalement et abaissement de la narine, obliquité de la sous-cloison, sans qu'il existe de prime abord la moindre solution de continuité de la lèvre, encoche ou fente avec écart des berges.

Cependant, *lorsqu'on examine minutieusement chez ces malades l'aire des lésions habituelles du bec-de-lièvre unilatéral, on découvre chaque fois des lésions mineures imperceptibles au premier examen,* et qui ne sont révélées que par un examen systématique attentif :

— Dans la *première de nos deux observations,* on devine un sillon imperceptible sur la moitié gauche de la lèvre inférieure, en regard d'une minuscule encoche de la ligne cutanéo-muqueuse.

— De même, il existe dans la *seconde observation* une petite ligne de « suture » située dans le prolongement de la crête philtrale droite et siégeant sur la lèvre rouge, dans sa moitié droite.

De leur côté, Stenström et Thilander retrouvent des altérations qu'ils décrivent scrupuleusement :

Dans la première observation concernant le garçonnet de trois ans, ils observent que la crête gauche du philtrum forme un bourrelet d'environ 4 mm de large et 2 mm de haut. Sur la face supérieure de ce bourrelet, chemine une languette rouge qui part de la pointe gauche de l'arc de Cupidon, presque effacé à ce niveau. Le bourrelet est perçu à la palpation comme une pièce fibreuse, ferme mais superficielle; à son niveau, la peau garde un aspect tout à fait normal.

La face interne de la lèvre supérieure ne présente à la palpation aucune altération musculaire, mais le plancher de la narine gauche manque du « fondement essentiel » et qui consiste en grande partie en la portion alaire du muscle nasal.

Les auteurs recherchent également des anomalies dentaires dans la région de l'incisive supérieure latérale, qui existent toujours pratiquement dans le bec-de-lièvre unilatéral où la fente dédouble l'incisive latérale; non par division d'une dent déjà formée, mais l'écart existe déjà lors de la différenciation du mur dentaire sur l'embryon de 15 mm et deux incisives latérales poussent au lieu d'une. Seuls les becs-de-lièvre les plus simples ne présentent pas d'anomalies. Dans cette première observation, ils ne retrouvent aucune anomalie des incisives latérales temporaires, la radiographie ne décelant rien par ailleurs au niveau des gencives et des procès alvéolaires.

Des anomalies pratiquement identiques sont également retrouvées au niveau de la lèvre *dans la deuxième observation de* Stenström *et* Thilander : la crête philtrale gauche est moins proéminente, plus basse, plus angulaire que la droite. Une étroite chaîne de petits nævi pigmentés court tout au long du versant latéral de la crête philtrale, mais la peau a un aspect sain. La palpation ne décèle aucun défaut de la musculature labiale, mais la musculature au niveau de la crête philtrale gauche semble moins volumineuse qu'à droite. L'arc de Cupidon est bien dessiné, mais un peu plus court en sa moitié gauche ; son sommet gauche est un peu plus haut que le droit et, en ce point, la lèvre supérieure est légèrement remontée.

De plus, les auteurs découvrent des anomalies intéressantes au niveau de l'incisive supérieure latérale gauche : il existe une tache opaque de 5 mm^2 sur la face linguale et une hypertrophie du cingulum, c'est-à-dire du tubercule situé sur la face linguale des incisives, non retrouvée sur l'incisive latérale droite. La région où pourrait exister une ébauche de brèche osseuse s'est révélée radiologiquement sans défaut.

Ainsi, dans tous les cas où la malformation nasale caractéristique du bec-de-lièvre est au premier plan au point de paraître isolée, il se révèle qu'il existe des anomalies associées mini-

mes concernant la lèvre supérieure et parfois la région incisive latérale. Tout se passe comme s'il s'agissait d'un bec-de-lièvre unilatéral simple dans son expression la plus minime au niveau de la lèvre, d'un bec-de-lièvre unilatéral mineur au point de passer inaperçu en regard de l'amplitude de sa manifestation au niveau du nez, la malformation nasale typique en paraissant isolée.

Dans le cas de BARSKY, KAHN et SIMON, il s'associe à la déformation nasale un « degré mineur » de défaut musculaire sous-cutané.

Pour BROWN qui publia, rappelons-le, le premier cas de malformation nasale typique du bec-de-lièvre en l'absence de fente labiale, la malformation narinaire, qu'elle soit isolée ou associée à une fente labiale, serait due à un « défaut primaire du cartilage alaire et ne serait nullement secondaire à une malformation de la lèvre ou de l'alvéole ». Il isole ainsi le nez du bec-de-lièvre de tout son contexte pour trouver une étiologie à la déformation narinaire. Il en ignore d'autant plus les rapports éventuels avec un bec-de-lièvre mineur qu'il en nie la relation avec la fente labiale d'un véritable bec-de-lièvre unilatéral.

Son affirmation semble donc très contestable, et STENSTRÖM et THILANDER la réfutent formellement : lors de leur technique d'exposition dans les corrections nasales secondaires du bec-de-lièvre, ils n'ont trouvé aucune forme anormale du cartilage alaire. En outre, ils ont vérifié que le crus latérale du cartilage alaire du côté fissuré était en général très exactement de la même taille que celui du côté normal; si, comme il se produit parfois, le crus latérale du côté fissuré est légèrement plus petit, ceci tend évidemment à accentuer la malformation, mais il leur paraît tout à fait certain que *le déplacement du cartilage alaire constitue la raison majeure de la déformation.*

Pour mieux rejeter encore l'hypothèse simpliste de BROWN, ils posent la question de savoir pourquoi, si la malformation nasale dépend d'une perturbation inhérente du développement du nez, elle existe si rarement sans fente labiale et pourquoi elle n'existe pas dans les cas de fissure labiale bilatérale où il

n'y a pratiquement aucune malformation du nez, l'arche du cartilage alaire n'étant que très légèrement déplacée, puisque les forces de tension s'exercent uniquement sur les crus latéraux : en effet, les crus médiales ne sont pas atteints, le tubercule médian étant libre.

Par contre, STENSTRÖM et THILANDER accordent toute leur importance au fait que le cartilage alaire, lors de leur intervention sur le second cas, *se trouvait déplacé de façon tout à fait caractéristique des becs-de-lièvre unilatéraux,* et surtout au fait que *les lèvres,* dans leurs deux cas, *n'étaient pas sans présenter d'anomalies :* il existait des défauts partiels de la musculature labiale et du segment alaire du muscle nasal qui maintient l'aile du nez contre la sous-cloison.

Enfin, ils signalent que des *anomalies dentaires* telles que malposition, anomalies de forme, de volume ou de nombre de l'incisive latérale supérieure peuvent survenir lors de fissures labiales isolées. Or, ils retrouvent dans un cas de ce qu'ils appellent des « *fissures labiales partielles masquées* », une hypertrophie du cingulum et une importante cavité sur la face linguale de l'incisive latérale supérieure du côté de la malformation narinaire.

Il semble difficile de ne pas faire le même rapprochement que ces deux auteurs qui considèrent que « tout se passe comme si une perturbation dans le développement de la région incisive latérale pouvait se manifester de diverses façons selon sa propre intensité, depuis un défaut bénin du germe de la dent jusqu'à la forme la plus grave, la fente ».

Cette malformation narinaire, secondaire à une « fente labiale partielle masquée », pour reprendre l'expression qui nous semble très juste de STENSTRÖM et THILANDER, semble ainsi avoir sa place parmi certaines malformations que, dès 1959, LEPOIVRE et PSAUME avaient rassemblées au sein de leur article sur les *fentes faciales mineures et virtuelles.*

Dans leur chapitre consacré au bec-de-lièvre, ils rangent dans les formes mineures et virtuelles, les encoches partielles minimes et isolées de la lèvre rouge, les minimes encoches cutanéo-muqueuses avec frein supplémentaire, de simples divi-

sions musculaires tapissées de peau et de muqueuse normale, les anomalies de l'incisive latérale, qu'il s'agisse d'un dédoublement ou, à un degré moindre, d'une simple bifidité de la racine, d'une anomalie de la couronne en forme de rail, d'une hypertrophie relative du cingulum et qui, associées à une simple encoche de la ligne cutanéo-muqueuse, à un frein supplémentaire, se trouvent ainsi classées dans les fentes faciales virtuelles. Ces anomalies anatomiques de l'incisive latérale pouvant se retrouver à l'état isolé dans la famille des enfants porteurs d'un bec-de-lièvre.

Ils créent ainsi la notion *d'équivalence* dans les différents degrés des anomalies.

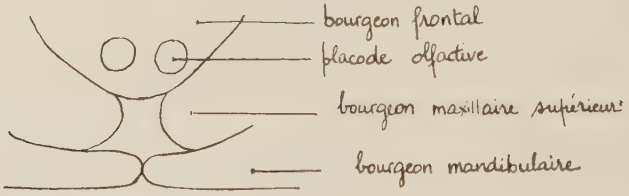
La malformation narinaire pure, évoquée dans notre travail, où il existe en fait toujours un minime défaut associé de la lèvre, trouve ainsi, à notre avis, une place de choix à la suite des anomalies décrites par Lepoivre *et* Psaume.

PATHOGENIE

Les formes narinaires pures du bec-de-lièvre étant à présent décrites, un problème reste à résoudre, celui de la *pathogénie de cette malformation* qu'il faut rechercher dans les différents stades du développement de la face. Ce problème n'a été abordé ni par BROWN, ni par STENSTRÖM et THILANDER, et nous allons tenter d'en donner une explication embryologique.

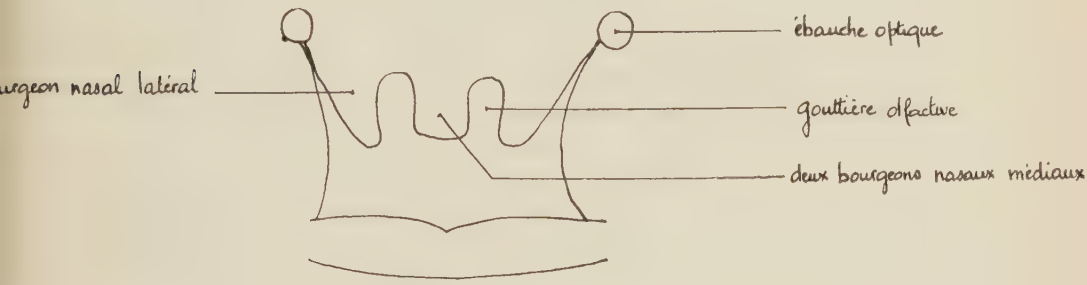
Cela nécessite de faire, dans un premier temps, un bref rappel du *développement embryologique du nez.*

Primitivement, il existe sur la face ventrale de l'extrémité céphalique de l'embryon de trois semaines, cinq bourgeons faciaux circonscrivant une dépression, le stomodoeum : le bourgeon frontal, impair et médian, deux bourgeons maxillaires supérieurs et deux bourgeons mandibulaires.



Secondairement, les placodes olfactives, situées sur le bourgeon frontal, se creusent en cupules, puis en gouttières olfac-

tives, qui déterminent l'apparition de bourgeons nasaux latéraux et médians; en même temps, se produit une fusion des deux bourgeons mandibulaires.



Les deux bourgeons nasaux médiaux se réunissent d'emblée pour former le massif médian. Le bourgeon nasal latéral fusionne avec le bourgeon maxillaire supérieur pour former le massif latéral.

Plus tard, on assistera à la soudure du massif médian et du massif latéral, sauf à la partie supérieure qui reste ouverte et donnera la narine. La crête philtrale représente la zone de soudure, le bourgeon nasal latéral produira l'aile du nez, le massif médian donnera le philtrum et la sous-cloison.

Le bec-de-lièvre est créé par l'absence de soudure entre le massif médian et le massif latéral. *Le Professeur Agrégé* B. DUHAMEL *et ses collaborateurs estiment que ce défaut résulte le plus souvent d'une hypoplasie du bourgeon maxillaire supérieur.*

Dans le bec-de-lièvre total, il y a absence complète de soudure, la fente intéresse la lèvre et la narine.

Dans les fentes labiales simples, l'absence de soudure est limitée en général à la partie inférieure, entre le bourgeon maxillaire supérieur et le massif médian, le bourgeon nasal étant, lui, soudé au massif médian.

Dans les formes narinaires pures du bec-de-lièvre, le Professeur Agrégé DUHAMEL *et ses collaborateurs formulent l'hypothèse suivante, qui constitue la première tentative d'explication embryologique de cette malformation :* il pourrait exceptionnellement exister une *absence de soudure entre le massif médian et le seul bourgeon nasal latéral.* Cette absence de soudure serait en fait, comme dans tous les becs-de-lièvre,

la conséquence *d'une hypotrophie, d'une déficience mésenchymateuse qui intéresserait ici le bourgeon nasal latéral* et non le bourgeon maxillaire supérieur.

Nous avons, dans notre travail, présenté *les deux premières observations de la littérature française concernant les formes narinaires du bec-de-lièvre.*

Nous les avons confrontées avec les quatre observations déjà publiées pour montrer la similitude des anomalies au niveau de la narine, les altérations portant toujours sur les mêmes éléments.

Nous avons pu confirmer les dires de STENSTRÖM et THILANDER en retrouvant des anomalies minimes au niveau de la lèvre qui justifient leur notion de « fente labiale partielle masquée ».

Nous avons donc pensé que cette malformation trouvait place parmi les fentes faciales minimes et virtuelles.

Enfin et surtout, *le Professeur Agrégé* B. DUHAMEL *et ses collaborateurs nous permettent de proposer la première explication embryologique de cette malformation* extrêmement rare : elle est due à un *défaut de soudure entre le bourgeon nasal latéral et le massif médian,* alors que le bourgeon maxillaire supérieur, lui, s'est soudé normalement à ce massif.

CONCLUSIONS

Nous avons pensé qu'il serait intéressant de faire un travail sur deux observations recueillies dans le Service de Chirurgie Infantile du Professeur Agrégé B. DUHAMEL, à propos de la malformation narinaire caractéristique du bec-de-lièvre unilatéral en l'absence de fente labiale.

Cette malformation isolée est très rare et n'a jamais été signalée à notre connaissance dans la littérature française; V. VEAU, en particulier, n'en fait aucune allusion. Quatre cas en ont été publiés à ce jour : un par BROWN, en 1964; un par BARSKY, en 1964 également; deux par STENSTRÖM et THILANDER, en 1965.

Dans les six observations, les anomalies unilatérales créant l'étalement narinaire sont pratiquement superposables : obliquité de la sous-cloison, déviation de la cloison nasale antérieure et surtout malposition d'un cartilage alaire qui constitue la charpente antéro-interne de l'orifice narinaire.

De même, dans les six cas publiés, pour lesquels on ne retrouve dans les antécédents aucun bec-de-lièvre, un examen attentif révèle des anomalies minimes au point de pouvoir passer inaperçues à prime abord et siégeant soit au niveau du sillon sous-nasal, le philtrum, soit le plus souvent au niveau de la lèvre supérieure, du même côté que la malformation narinaire.

Dans nos observations personnelles, il s'agit pour un cas d'un sillon imperceptible deviné sur la lèvre supérieure avec une minuscule encoche de la ligne cutanéo-muqueuse; dans l'autre

cas, existe sur la moitié droite de la lèvre rouge une petite ligne de « suture » située dans le prolongement de la crête philtrale droite.

Nous considérons, avec STENSTRÖM et THILANDER, que la malformation narinaire semble finalement toujours associée à ce qu'ils appellent des « fentes labiales partielles masquées » et qu'elle répond ainsi aux conditions définies par LEPOIVRE et PSAUME pour pouvoir être incluse dans les fentes faciales mineures et virtuelles.

Nous pensons pouvoir désigner sous le terme de forme narinaire pure du bec-de-lièvre cette malformation narinaire typique, en dépit de son association à d'imperceptibles altérations de la lèvre ou du philtrum qui sont négligeables sur le plan purement descriptif et dont l'intérêt est d'ordre strictement pathogénique.

Enfin, le Professeur Agrégé B. DUHAMEL et ses collaborateurs nous proposent la première explication embryologique de cette malformation exceptionnelle : il s'agirait d'un défaut de soudure entre le bourgeon nasal latéral et le massif médian, lié à une hypoplasie du bourgeon nasal latéral, alors que le bourgeon maxillaire supérieur s'étant normalement soudé au massif médian, la lèvre est indemne.

Vu, le Doyen :
BROUET

Vu, le Président de Thèse :
FEVRE

le Recteur de l'Académie de Paris :
Vu et Permis d'imprimer,
ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

Barsky (A.J.), Kahn (S.) and Simon (B.E.). — Principles and practice of plastic surgery. (New York, McGraw-Hill edit., 1964, 2e éd.)

Brown (R.F.). — A reappraisal of the cleft lip nose with the report of a case. (*Brit. J. Plast. Surgery,* 1964, 17 : 168.)

Duhamel (B.) avec la collaboration de Haegel (P.) et Pages (R.). — Morphogénèse pathologique. (A paraître chez Masson et Cie éd., Paris, en 1966.)

Lepoivre (M.) et Psaume (J.). — Les fentes faciales mineures et virtuelles. (*Annales de Chirurgie Plastique,* 1959, 4, CP 313, CP 322.)

Millard (R.). — The unilateral cleft lip nose. (*Plastic and Reconstructive Surgery,* 1964, *34,* 169-175.)

Stenström (S.J.) et Thilander (B.L.). — Cleft lip nasal deformity in the absence of cleft lip. (*Plastic and Reconstructive Surgery,* 1965, *35,* 160-166.)

Schwalbe (E.). — Die Morphologie der Missbildungen des Menschen und der Tiere. (Iena, G. Fischer edit., 1913.)

Veau (V.). — Bec-de-lièvre : formes cliniques, chirurgie. (Paris, Masson et Cie édit., 1938.)

TABLE DES MATIÈRES

RAPPEL ANATOMIQUE 12

OBSERVATIONS 14

ANALYSE DE NOS OBSERVATIONS 16

PATHOGÉNIE 22

CONCLUSIONS 27

BIBLIOGRAPHIE 29

IMPRIMERIE R. FOULON & CIE, 29, RUE DEPARCIEUX, PARIS XIV^e^